THÈSE

POUR LE DOCTORAT EN MÉDECINE

PRÉSENTÉE

par **Raoul BLIQUÉ**

Né à Saint-Amand Mont-Rond (Cher), le 4 juin 1884

Contribution à l'Étude

de la

Spondylose Rhizomélique

Président : M. Gilbert BALLET, Professeur.

PARIS

LIBRAIRIE DES FACULTÉS DE MÉDECINE

OLLIER-HENRY

8, Rue Casimir-Delavigne, 8

(près de la Faculté de Médecine et de l'Odéon)

—

1910

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

Doyen	M. LANDOUZY
Professeurs	MM.
Anatomie	NICOLAS
Physiologie	CH. RICHET
Physique médicale	GARIEL
Chimie organique et chimie générale	GAUTIER
Parasitologie et Histoire naturelle médicale	BLANCHARD
Pathologie et Thérapeutique générales	ACHARD
Pathologie médicale	WIDAL DEJERINE
Pathologie chirurgicale	LANNELONGUE
Anatomie pathologique	PIERRE MARIE
Histologie	PRENANT
Opérations et appareils	HARTMANN
Pharmacologie et matière médicale	POUCHET
Thérapeutique	GILBERT
Hygiène	CHANTEMESSE
Médecine légale	THOINOT
Histoire de la médecine et de la chirurgie	CHAUFFARD
Pathologie expérimentale et comparée	ROGER
Clinique médicale	HAYEM DIEULAFOY DEBOVE LANDOUZY
Maladies des enfants	HUTINEL
Clinique de pathologie mentale et des maladies de l'encéphale	GILBERT BALLET
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques	GAUCHER
Clinique des maladies du système nerveux	RAYMOND
Clinique chirurgicale	PIERRE DELBET QUENU RECLUS SEGOND
Clinique ophtalmologique	DE LAPERSONNE
Clinique des maladies des voies urinaires	ALBARRAN
Clinique d'accouchements	BAR PINARD RIBEMONT-DESSAIGNES
Clinique gynécologique	POZZI
Clinique chirurgicale infantile	KIRMISSON
Clinique thérapeutique	A. ROBIN

Agrégés en exercice

MM.			
AUVRAY	CUNÉO	LAUNOIS	NOBÉCOURT
BALTHAZARD	DEMELIN	LECENE	OMBREDANNE
BRANCA	DESGREZ	LEGRY	POTOCKI
BEZANÇON FERN.	DUVAL PIERRE	LENORMANT	PROUST
BRINDEAU	GOSSET	LŒPER	RENON
BROCA ANDRÉ	GOUGET	MACAIGNE	RICHAUD
BRUMPT	JEANNIN	MAILLARD	RIEFFEL
CARNOT	JEANSELME	MARION	SICARD
CASTAIGNE	JOUSSET ANDRÉ	MORESTIN	ZIMMERN
CLAUDE	LABBÉ MARCEL	MULON	
COUVELAIRE	LANGLOIS	NICLOUX	

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'École a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées doivent être considérées comme propres à leurs auteurs, et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A MES MAITRES DANS LES HOPITAUX

A MES PARENTS

A MES AMIS

A MON PRÉSIDENT DE THÈSE

MONSIEUR LE PROFESSEUR GILBERT BALLET

Médecin des Hôpitaux

Chevalier de la Légion d'honneur

Officier d'Académie

AVANT-PROPOS

Ayant eu l'occasion de recevoir dans notre service de l'Hôpital Bon-Secours un cas de spondylose rhizomélique, nous avons décidé d'en faire le sujet de notre thèse.

Fait curieux à constater, c'est de l'Hôpital Bon-Secours que sortait, après un stage de plusieurs mois dans notre service actuel, l'un des premiers malades sur lequel Pierre Marie a découvert cette entité morbide que semble être la spondylose rhizomélique.

A cause de sa gravité, le dernier mot n'a pas été dit sur cette affection qui, par là même, excite encore la curiosité des cliniciens. Nous nous sommes efforcés depuis plusieurs mois, par une étude approfondie de la maladie et par l'examen consciencieux de notre sujet, de pénétrer les causes qui président à cette affection. Nos essais de traitement nous ont donné des résultats satisfaisants. L'avenir seul pourra nous dire si nous avons réussi.

Notre travail comprendra une étude historique de la question, la présentation de notre malade et la symptomatologie, quelques considérations étiologiques, l'a-

natomie pathologique, le diagnostic, le pronostic, le traitement et les conclusions.

Avant d'aborder notre sujet nous nous faisons un devoir de témoigner notre reconnaissance à Monsieur le Professeur GILBERT BALLET pour le grand honneur qu'il nous fait en acceptant la présidence de notre thèse.

A nos premiers maîtres de l'Ecole de Médecine de Reims, nous adressons un souvenir ému. Nous sommes heureux de remercier ici les maîtres qui, pendant notre internat de Reims, nous ont initié à l'art de guérir : M. le Docteur Lardennois a particulièrement droit à toute notre reconnaissance.

Venu à Paris nous avons terminé nos stages dans les services de MM. les Professeurs Gilbert Ballet, Bar et Landouzy. Nous nous efforcerons, dans le cours de notre carrière, de mettre en pratique les enseignements clairs et précis de ces maîtres éminents.

Nous garderons toujours le meilleur souvenir de l'enseignement si profitable reçu à l'Hôpital Bon-Secours pendant les dernières années de nos études médicales. Qu'il nous soit permis d'adresser l'assurance de notre profonde gratitude à M. le Docteur Tisné, médecin-chef, qui nous a prodigué chaque jour au lit des malades ses conseils et ses encouragements. M. le Docteur Potherat chirurgien-chef de service et M. le Docteur Dauteï médecin de l'Hôpital Bon-Secours nous ont toujours témoigné la plus grande bienveillance. Nous les prions d'agréer nos sincères remerciements

Nous ne pouvons oublier l'amabilité avec laquelle M. Châtenet, radiographe de l'Hôpital Bon-Secours, s'est mis à notre disposition pour tous les clichés photo et radiographiques de cet ouvrage.

M. le Docteur Trannoy, chef de laboratoire, a pratiqué lui-même tous les examens cytologiques dont nous avons eu besoin.

Nous les remercions ici sincèrement de leur bienveillant concours.

CHAPITRE I

DEFINITION. — HISTORIQUE

La *spondylose rhizomélique* (de σπονδυλος = vertèbre, μζα = racine et ελος = membre) est une affection caractérisée par une rigidité extrêmement prononcée de la colonne vertébrale avec une soudure plus ou moins complète des articulations de la racine des membres (articulat. coxo-fémorales et scapulo-humérales).

C'est en 1886 que P. Marie, dans le service de Charcot, en a vu le premier cas. Malgré son désir d'étudier de plus près cette affection intéressante, il attendit dix ans avant d'en revoir un second cas, qu'il rencontra seulement en 1896.

En Allemagne, l'affection est mentionnée d'une façon tout à fait sommaire dans le « Manuel de Pathologie interne » de Strumpell, édition de 1884. Treize années se passent et le même auteur en fait une description plus détaillée dans le « Deutsche Zeitsch. für Nervenkeilk ».

La maladie, étudiée presque en même temps par ces deux auteurs prit, à partir de cette époque, une place importante en pathologie et fut désignée par les cliniciens sous le nom de « maladie de Strumpell-Marie ».

Dans la « Revue de Médecine » de 1898, P. Marie décrit tout au long la spondylose rhizomélique, s'appuyant sur 6 observations, (3 personnelles et 3 autres de Kœhler, Beer et Strumpell). Des observations précédentes, il conclut méthodiquement que: « En pre-
« mière ligne et d'une façon essentielle, le propre de
« cette affection est la coïncidence d'une soudure com-
« plète du rachis avec une ankylose plus ou moins
« prononcée des articulations de la racine des mem-
« bres, les petites articulations des extrémités demeu-
« rant intactes. »

Strumpell définit la spondylose: « une affection où
« se produit graduellement et sans douleurs un anky-
« lose complète de toute la colonne vertébrale et des
« articulations coxo-fémorales, de façon que la tête,
« le tronc, les cuisses demeurent immuablement soli-
« daires entre eux pendant que les autres grandes ar-
« ticulations conservent leur mobilité normale ».

La description de Marie attira l'attention sur ces sortes de maladies que l'on considérait comme diverses formes du rhumatisme chronique déformant. Ce fut une révélation et dès ce moment, on put recueillir de nombreuses observations de cas nouveaux de spondylose rhizomélique. On y rattacha même tous les divers cas de maladies ankylosantes de la colonne verté-

brale dont on conservait le souvenir depuis plusieurs années.

En 1898 et 99 citons en France les communications de Léri, Milian, Spillmann et Etienne, Feindel et Froussard, Raymond, Gasne, Méry; les thèses de Boyer et de Markuszewski.

A l'étranger, Vittorio Ascoli dès 1896 fait paraître un article dans « Il Policlino » sur la spondylose rhizomélique. Teixidor Sunol rapporte un cas de spondylose dans « Independencia med., Barcelona » (mars 98). Müller, Lichteim et Senator en parlent en Allemagne la même année.

En 1900, Laignel-Lavastine communique une observation à la « Société de Neurologie »; Achard et Clerc font part d'un cas intéressant à cause d'une amyotrophie syringomyélique concomitante. A l'étranger, Hartmann réunit dans « Jahrbucher für Psychiatrie und Neurologie » tous les cas de spondylose de Marie publiés jusqu'alors. Heiligenthal, Panyreck, Vento, Bonicliu, de Buck et de Bray apportent chacun leur contribution à l'étude de la maladie. L'école italienne se fait remarquer avec Mattiralo (In. Clin. Med. Ital.), Gabbi, Salmoni et P. Massalongo.

Le Professeur Poncet de Lyon et ses élèves inaugurent en 1902 une ère étiologique nouvelle en attribuant à la tuberculose un rôle prépondérant: citons les thèses de Montet, Jouve, puis celle de Gerspacher; les communications de Pic et Bombes de Villiers, de Thévenot.

Claisse, qui a présenté en 1904, un cas de spondy-

lose rhizomélique devant la société médicale des Hôpitaux annonce l'année suivante la guérison de son malade par l'acide phosphorique, administré suivant la méthode de Joulie.

Nous arrivons maintenant à la phase de recherches anatomo-pathologiques sur laquelle nous reviendrons dans le cours de cet ouvrage. Après les autopsies de Bechterew (1897), de Milian (1898), P. Marie et Léri donnent le résultat de leurs constatations nécropsiques sur un cas de spondylose rhizomélique devant la Société de Médecine. Gasne presque en même temps communique l'autopsie d'un autre cas.

La nouvelle nécropsie de P. Marie en 1905 confirme les hypothèses risquées jusqu'alors et fixe définitivement le chapitre anatomo-pathologique dans l'étude de cette affection dont les moindres symptômes ne sont plus ignorés.

Nous ne pouvons passer sous silence les travaux de Bechterew (in Monatschr. für Psych. und Neurol. 1907), l'article de Zuboff (1907) à Saint-Pétersbourg et plus récemment l'étude d'Oddo rapportée par Raymond, a communication de Eldaroff à Moscou et l'étude d'un squelette complet de spondylose rhizomélique par F. Regnault devant la Société anatomique.

Dans l'intervalle, une nouvelle impulsion avait été donnée aux recherches par la découverte du rôle important que pouvait jouer la blennorrhagie dans l'étiologie des ankyloses déformantes du rachis avec Riollet (in Thèse Lyon 1903) : 10 observations. — Claisse (un cas en 1904). — Verney (in Thèse Paris 1907). — Crouzon et Doury (Soc. méd. Hôp. 1907).

CHAPITRE II

PRESENTATION DE NOTRE MALADE

Avant d'aborder l'étude des symptômes qui caractérisent la spondylose rhizomélique, nous allons donner l'observation détaillée du malade qui nous intéresse et qui nous paraît représenter un cas absolument typique de « maladie de Marie ».

OBSERVATION

Br... Alfred, 19 ans, valet de chambre, originaire de l'Indre; entre à l'Hôpital le 22 novembre 1909.

Antécédents héréditaires. — Famille de cultivateurs. Grands-parents encore vivants ou morts de vieillesse; n'ont jamais été malades. Ses parents sont vivants et se portent bien: le père se plaint de maux d'estomac depuis quelques années: pas d'éthylisme. 4 frères et sœurs en bonne santé; seul, le plus jeune, âgé de 9 ans, est chétif et tousse chaque hiver.

Antécédents personnels. — N'a jamais été malade avant l'âge de 8 ans, époque à laquelle il s'est fait, en tombant, une luxation complète du genou droit qui fut traitée aussitôt: il y eut de l'hydarthrose consécutive; après un mois de traitement, tout revint dans l'ordre.

En quittant l'école à 13 ans, il s'occupa chez une de ses tantes, pendant un an, à la garde des bestiaux dans les champs. L'année suivante, il se plaça comme valet de chambre à Paris: il y remplit ses fonctions jusqu'à l'époque de sa maladie chez les mêmes patrons qui, d'ailleurs, prennent encore actuellement soin de lui. Son travail, très fatigant, consistait à cirer les chambres. Pendant 3 ans, il fit son service régulièrement; mais huit mois après son entrée dans la maison, il était tombé d'assez haut en nettoyant les carreaux et porte à la partie externe du coude gauche une cicatrice transversale de 4 centimètres.

Chaque année, il accompagnait ses maîtres pendant 4 mois à la campagne dans le département de la Loire. Dans le courant de l'année 1907, il fit une chute de bicyclette dont le choc fut très violent et porta entièrement sur le côté gauche; « principalement sur la hanche gauche », dit le malade.

Début de la maladie. — C'est l'année suivante, au commencement de juin que, après avoir accompli son travail journalier, le jeune homme a ressenti des douleurs dans l'aine gauche avec craquements à l'occasion de la marche. Ces douleurs étant assez violentes, le médecin consulté ordonna quelques jours de repos. Pendant les 2 jours qu'il passa au lit, les douleurs ne se sont point fait sentir et c'est en reprenant son service qu'elles sont apparues de nouveau, insensiblement dans l'aine droite d'abord, le genou gauche et le genou droit. Elles étaient surtout vives le soir. Le matin, au lever, le malade, suivant son expression « avait les jambes raides ». C'est à ce moment que les craquements étaient le mieux perçus. « Une fois échauffé », ajoute-t-il, les mouvements s'effectuaient plus facilement.

Pendant cette période de douleurs sourdes, il alla de nouveau consulter son médecin qui ordonna des bains sulfureux pendant 15 jours. Le traitement salicylé n'avait donné aucun résultat. Br... faisait cependant chaque jour son service habituel. Un autre médecin conseilla le repos et une médication tonique et reconstituante. En présence de l'inefficacité des moyens employés, le

jeune malade fut envoyé à La Bourboule: il resta 20 jours en traitement à l'hôpital, prenant un bain sulfureux et une douche chaque jour. Dans l'intervalle, il se levait et faisait des promenades.

Loin d'obtenir une amélioration quelconque, Br... ne put constater qu'un accroissement des douleurs dans le membre inférieur gauche, la hanche principalement. Etant retourné chez ses maîtres à la campagne, il reprit son service pendant huit jours et contracta la rougeole qui le tint un mois à la chambre. Pendant son séjour au lit, le malade ne ressentit aucune souffrance, mais les mouvements dans le lit provoquaient des douleurs légères aux hanches principalement, insignifiantes dans les genoux. Pendant la convalescence de sa rougeole, le malade sentit de nouveau, en marchant dans sa chambre, les phénomènes douloureux envahir le membre inférieur gauche, moins violentes que pendant son travail, mais toujours plus appréciables du côté gauche. Il voulut reprendre son service au commencement de septembre: mais les douleurs étaient trop violentes et deux jours après, un médecin du pays le condamnait au repos absolu. Son état devenait pis de jour en jour: il ne pouvait plus travailler; la marche elle-même était devenue excessivement pénible et même impossible sans l'aide d'une canne.

Marche de la maladie. — Après huit jours de repos complet au lit, les douleurs, supportables dans l'immobilité commençaient à devenir intolérables à l'occasion des mouvements. Incapable de continuer son service, le jeune homme rejoignit sa famille en province fin septembre 1908. Pendant le mois d'octobre, le malade restait couché la plus grande partie du temps et se levait seulement pendant 4 à 5 heures dans la journée. Les mouvements devenaient toujours plus difficiles. On était obligé de l'aider pour s'habiller. Le malade se rendait compte de douleurs chaque jour plus vives jusqu'au moment où le médecin de sa famille le condamna au repos absolu au lit. Le traitement salicylé intus et extra ne donna aucun résultat. Les douleurs devinrent atroces et les jam-

bes commencèrent insensiblement à s'écarter de leur position normale. Le membre inférieur gauche se mit en rotation externe et abduction au point que la jambe touchait la plan du lit par sa face externe complètement, la cuisse fléchie formant avec le tronc un angle droit ouvert en dehors et la jambe pliée ramenant le talon sur le prolongement de l'axe du corps. Cette malheureuse position se produisit en huit jours. Du côté droit, les douleurs étaient moins violentes et le phénomène qui se produisait à gauche fut moins sensible: il n'y eut à droite qu'une légère abduction et rotation externe axec flexion légère de la jambe sur la cuisse droite ramenant le talon droit sur la même ligne de prolongement de l'axe du corps mais au-dessous du talon opposé.

Le malade est resté ainsi trois mois pendant lesquels on a continué le traitement institué précédemment (cachets et frictions). En même temps que les jambes s'écartaient, le malade se sentait envahi par la même impotence du côté de la colonne vertébrale au point qu'il restait complètement étendu sur le dos, à plat, avec impossibilité absolue de se remuer. Les bras seuls étaient mobiles.

Trois nouveaux mois s'écoulèrent pendant lesquels les douleurs furent continuelles et très violentes. Le sommeil était presque complètement aboli. Il était impossible de provoquer le moindre mouvement sans arracher des cris au malade et cependant il n'existait ni gonflement ni rougeur des articulations. Au bout de ces trois mois, se produisit pendant quinze jours une légère rémission des symptômes douloureux: au repos, les douleurs étaient supportables, mais redevenaient atroces si l'on tentait d'imprimer au sujet le moindre mouvement. Le médecin, craignant de ne pouvoir agir utilement si l'état du sujet reprenait la forme qu'il venait de quitter, décida de pratiquer la réduction de cette position vicieuse en plaçant le malade dans une gouttière de Bonnet, après consultation avec un confrère.

Les deux médecins pratiquèrent cette opération sous chloroforme et le malade put rester ainsi dans la gouttière, les jambes

Fig. 1. — Photographie de notre malade.

maintenues avec une sangle pour éviter la position de flexion vers laquelle elles avaient toujours tendance à régresser.

Quinze jours après, la jambe droite put esquisser quelques mouvements sans grandes souffrances: le pied droit en équerre avec la jambe obéissait aux mouvements que lui imprimait le sujet (ce qu'il n'avait pu faire auparavant). Puis le médecin essaya de faire pratiquer à cette même jambe quelques mouvements forcés de flexion: le genou obéissait quelque peu non sans douleurs, mais les mouvements de la hanche étaient impossibles. A gauche, toute tentative de mouvement resta infructueuse à cause des souffrances provoquées.

Du côté du tronc, le malade dit qu'il put se redresser, appuyé sur des oreillers, aussitôt son installation dans la gouttière. Il n'y a pas eu depuis, la moindre amélioration de ce côté. Nous nous empressons d'ajouter que cette position à plat était rendue incorrigible à cause de la situation vicieuse des membres inférieurs par rapport au tronc: aussitôt cette position corrigée et maintenue après le redressement forcé des jambes sous le chloroforme, il y eut, à cause de cette rigidité rachidienne, une flexion compensatrice du tronc sur les cuisses par allongement de ces dernières.

Notre jeune malade resta ainsi dans la gouttière de Bonnet, de février en novembre 1909. « C'est tout-à-fait en dernier lieu et presque subitement, nous écrit son médecin, que ses deux pieds ont pris rapidement la position de varus équin ».

C'est à ce moment que le jeune Br... entre dans notre service d'hôpital.

Etat actuel de la maladie. — La station debout est impossible à cause des ankyloses tibio et médio-tarsiennes, à cause surtout de la position de varus équin irréductible. Le malade reste couché dans la position indiquée par la figure I. Il y a immobilisation complète du tronc, du bassin et des membres inférieurs, le sujet étant formé de trois segments inflexibles soudés bout à bout et ne prenant contact avec le plan du lit que par deux seulement

de ces segments tandis qu'un homme normal prendrait contact avec ce plan par la partie postérieure des cuisses, des fesses, des épaules et de la tête. La tête est mobile sur le cou et peut effectuer les mouvements de torsion, de flexion bilatérale et antérieure et de déflexion. Elle semble avoir cependant, dans sa position habituelle, une tendance à la flexion en avant sur le sternum. Cela tient sans doute à la déformation cervicale dont nous allons parler.

Les courbures de la colonne vertébrale sont modifiées dans le plan antéro-postérieur et dans le plan transversal. Il existe une cyphose cervico-dorsale très accentuée. L'apophyse épineuse de la 7e cervicale est extrêmement proéminente ainsi que les 1re et 2e dorsales. Cette cyphose est le commencement d'une déviation du rachis qui se continue par une scoliose dorsale à convexité du côté droit. L'ankylose du rachis ne commence que dans la région dorsale. La colonne lombaire est complètement immobilisée. On aperçoit mieux qu'à l'état normal les saillies des épines iliaques antérieures et postérieures. Il est impossible de reconnaître des exostoses sur les points accessibles des différentes régions du rachis.

Le thorax est aplati d'avant en arrière: le sternum présente dans la région xyphoïdienne une sorte de gouttière longue de 6 centimètres; comme si, en exerçant une pression d'avant en arrière pour aplatir le thorax, on avait forcé le sternum à se plier en deux dans le sens longitudinal. Les côtes restent immobiles pendant les efforts inspiratoires. La respiration est purement abdominale. L'abdomen ne présente rien de spécial. Les organes génito-urinaires sont normalement conformés.

Le bassin a subi un aplatissement notable, rendu plus évident par suite d'un redressement considérable d'avant en arrière comme dans le cas de Feindel et Froussard. Les cuisses qui, primitivement, dans la période d'invasion se trouvaient en abduction, sont maintenant ankylosées dans l'adduction: la position de rotation externe persiste: elle est plus marquée à droite qu'à gau-

che. Du côté droit en effet, la jambe entière repose sur son bord externe. Le pied en extension sur la jambe présente la position de varus équin : les orteils sont fortement fléchis.

Les membres supérieurs sont mobiles sans limitation de leurs mouvements. Les membres inférieurs, absolument rigides, n'obéissent pas aux mouvements volontaires, malgré les contractions évidentes des masses musculaires. Les orteils seulement sont mobiles sous l'influence de leurs extenseurs.

L'atrophie musculaire a frappé toutes les régions intéressées par l'incapacité articulaire. La masse sacro-lombaire est diminuée de volume : l'atrophie rend plus saillantes les apophyses épineuses des vertèbres lombaires et les épines iliaques supérieures et postérieures. Il y a atrophie des fessiers et des muscles des cuisses. On voit, par moments, des mouvements fasciculaires des muscles des cuisses se produisant soit spontanément à l'occasion de mouvements volontaires, soit à la percussion des masses musculaires. L'électrisation comme la percussion produit ces tremblements fibrillaires.

Parmi les réflexes cutanés, le plantaire est peu net en tant que flexion des orteils, les autres (abdominal, crémastérien) sont normaux.

Les réflexes tendineux sont normaux, abstraction faite de la diminution de leur amplitude dans le membre inférieur à cause de la douleur provoquée par le choc inquisiteur. La trépidation épileptoïde est impossible à rechercher.

L'examen électrique pratiqué systématiquement indique des réactions normales.

Les seuls troubles de la sensibilité présentés par notre malade sont des douleurs ne survenant que dans les tentatives de mouvements volontaires ou provoqués. Il n'y a actuellement jamais de douleurs spontanées dans les régions ankylosées; mais elles sont profondes et se produisent instantanément si l'on essaie de déplacer les membres : elles disparaissent de même si l'on cesse de forcer le déplacement. Nous n'indiquerons cette absence de

douleurs que chez les malades parvenus à la période ultime de leur affection: les douleurs spontanées restent au contraire un symptôme capital de la maladie en période d'évolution. Nous avons pu en faire la constation auprès de notre sujet, chez lequel l'affection, arrivée au stade d'ankylose complète pour les parties moyenne et inférieure du corps tend à envahir maintenant les régions scapulo-humérales, jusque-là indemnes: une nuit, en particulier, il s'est plaint de douleurs violentes survenues brusquement dans l'épaule gauche et irradiées jusqu'au coude, mais plus violentes encore à l'occasion des mouvements volontaires. Le malade était obligé de soutenir son bras gauche avec sa main droite pour le déplacer: les souffrances se trouvaient ainsi très atténuées.

La force dynamo métrique de la main droite est égale à 85 kilogs. Elle est de 70 kilogs à gauche.

Les jambes sont presque constamment baignées de sueurs à partir des genoux.

Les pupilles réagissent normalement: il existe une myopie légère à droite. L'examen du champ visuel et du fond de l'œil n'indiquent rien d'anormal.

L'acuité auditive, mesurée au tic-tac d'une montre, donne, à droite, une distance de 2 mètres et de 1 m. 20 seulement à gauche.

L'odorat et le goût sont normaux.

La percussion et l'auscultation révèlent un appareil pulmonaire absolument sain. Pas de souffles au cœur: le pouls a 80 pulsations et une tension de 20 centimètres de Hg au sphygmomanomètre de Potain.

L'appétit est excellent, les selles régulières.

Les urines ne présentent en qualité et en quantité rien d'anormal.

L'intradermo-réaction a été négative.

L'examen microscopique du liquide céphalo-rachidien a révélé une légère lymphocytose.

Les facultés intellectuelles ne sont altérées en aucune façon: l'état de santé est florissant.

CHAPITRE III

SYMPTOMES
DE LA SPONDYLOSE RHIZOMELIQUE

En résumé, nous ne saurions rien ajouter aux descriptions d'ensemble faites jusqu'ici de la spondylose rhizomélique. Nous allons simplement nous permettre de relever les particularités que présente notre malade relativement aux différents points de cette description.

Soudure du rachis. — Le symptôme caractéristique de la maladie est, d'après M. Pierre Marie « la « soudure complète du rachis avec une ankylose plus « ou moins prononcée des articulations de la racine « des membres, les petites articulations des extrémi- « tés demeurant intactes ». L'ankylose suit toujours une marche ascendante et le rachis supérieur se prend en dernier lieu. De plus, si la colonne vertébrale est ordinairement redressée dans sa partie inférieure, elle subit une modification des courbures dans le plan an-

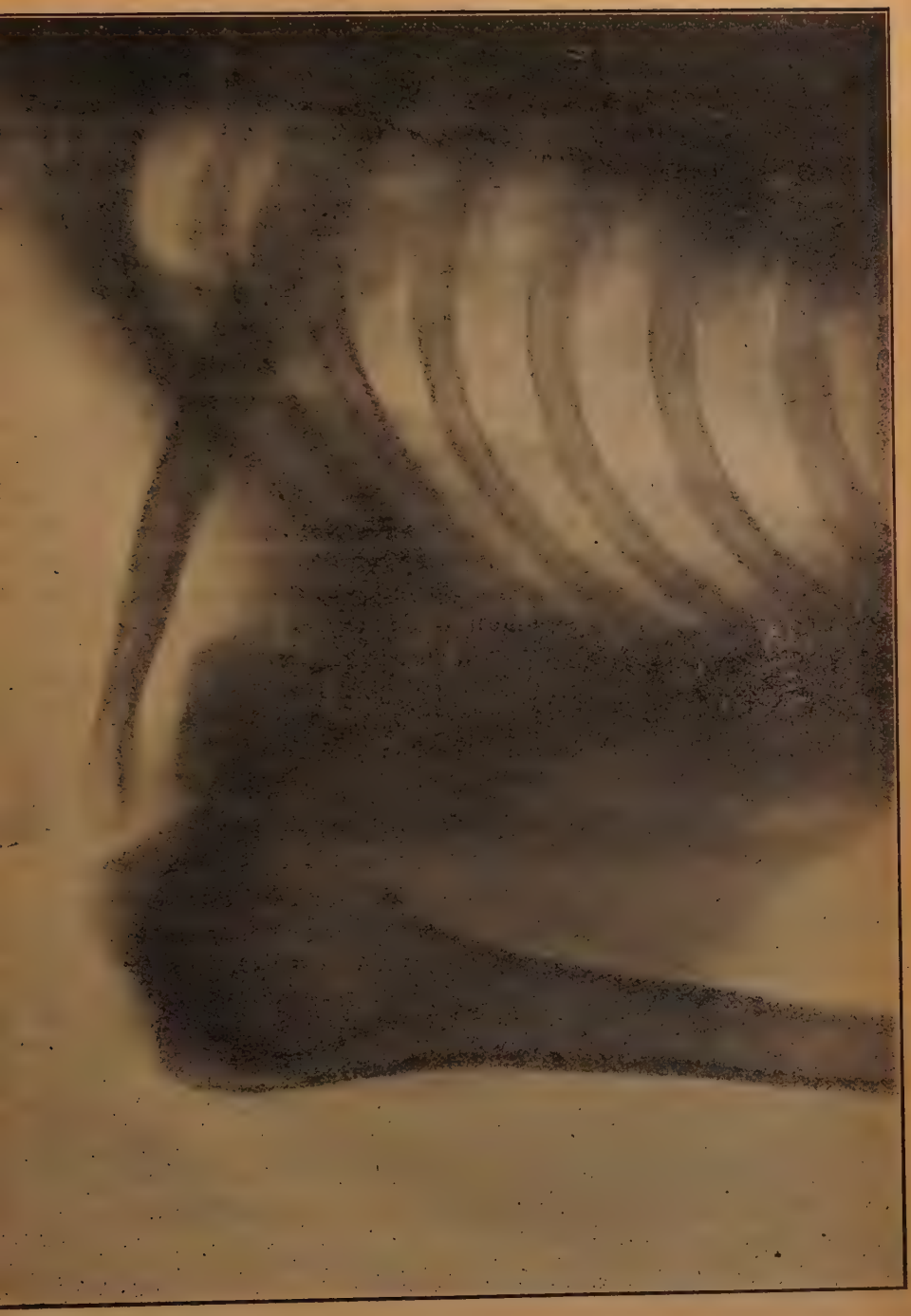
téro-postérieur et dans le plan transversal de sa région supérieure.

Il en est ainsi chez notre malade. Dans l'observation de Baumler, signalée par Marie comme rentrant dans le cadre de la spondylose rhizomélique, toute la colonne vertébrale formait une ligne droite.

Ankylose des articulations des membres. — En même temps que s'ankylose le rachis, ou peu après, les grosses articulations des membres sont le siège du même processus. Ordinairement les articulations coxo-fémorales sont prises les premières et toutes les deux à la fois. Les cuisses sont fléchies sur le bassin : elles ne le paraissent pas chez notre sujet ; elles le sont en réalité légèrement si l'on tient compte de la flexion compensatrice du bassin et du tronc tout entier sur la moitié inférieure du corps. Le malade de Baumler avait les cuisses dans l'extension complète, son rachis sans courbures et ses membres inférieurs restant dans le même plan.

Les articulations de l'épaule sont indemnes chez B.. ; elles ont été le siège d'une incapacité articulaire momentanée avec craquements et douleurs, indices d'une tendance à l'envahissement de ses articulations scapulo-humérales. Sous l'influence du traitement, ces périodes douloureuses se sont espacées de plus en plus : depuis quelques semaines, il n'en a pas été question.

Les mouvements des genoux et du cou-de-pied sont abolis : la radiographie montre que le processus ankylosant a envahi l'élément articulaire en totalité. En



présence d'un membre ankylosé d'une façon tellement complète, il est remarquable de constater l'intégrité des petites articulations. Les orteils, en effet, quoique fortement fléchis, obéissent aux mouvements que leur impriment les extenseurs. C'est un des caractères important de la maladie.

Aplatissement du bassin et du thorax. — Au fur et à mesure que l'affection suit la marche continue et progressive que, pour ainsi dire, rien n'arrête, il se produit du côté des ceintures pelvienne et thoracique un phénomène dont le point de départ réside sans doute dans la transformation intime subie par le tissu osseux (V. Anatom. patholog.). C'est l'aplatissement anormal d'avant en arrière du bassin et du thorax. L'examen de notre sujet nous montre le rapport évidemment irrégulier entre les diamètres antéro-postérieur et transversal de la ceinture pelvienne. L'aplatissement du thorax existe de même, très net par suite de l'attitude « engoncée » présentée par le malade.

Atrophie des muscles intéressés. — Les muscles correspondant aux articulations malades subissent le sort de tout organe soumis à l'inaction : ils s'atrophient. Les muscles des gouttières vertébrales, muscles de la station bipède, essentiellement extenseurs de la colonne vertébrale, comblent moins exactement que chez l'homme normal les gouttières larges et profondes qui s'étalent de chaque côté de la ligne média-

ne, entre la série des apophyses épineuses et les côtes. Sa masse sacro-lombaire a perdu sa consistance charnue. Les muscles fessiers, les plus superficiels des muscles pelvi-trochantériens restent flasques et considérablement diminués de volume, accusant leur déchéance dans le rôle des mouvements de la cuisse sur le bassin, désormais impossibles. Les cuisses et les jambes sont grêles : leurs muscles ont perdu la tonicité et reposent inertes et sans vigueur apparente sur le plan du lit.

Du côté du thorax, les pectoraux qui, dans leurs fonctions mutiples, possèdent celles de muscles inspirateurs, sont atrophiés d'une façon appréciable.

M. Marie dit toutefois « que l'atrophie, tout en « étant très nette ne lui a pas semblé aussi prononcée « que celle qui accompagne parfois telle ou telle ar- « thrite isolée. »

Immobilité respiratoire. — A l'immobilisation se joint « une immobilité respiratoire du thorax très « singulière ; les côtes (sauf parfois les plus inférieu- « res) n'éprouvent aucun mouvement pendant la res- « piration, celle-ci est presque exclusivement abdomi- « nale (1) ». C'est exactement ce que l'on observe chez notre jeune malade. « Il est certain — ajoute M. Ma- « rie — que ces modifications du côté du thorax ne « doivent être manifestes que dans les cas où l'affec- « tion a atteint un degré très prononcé ».

Cette immobilité respiratoire ne dépend en effet

(1) P. Marie. *Revue de Médecine*, 1888.

que de l'ankylose costo-vertébrale. Or nous avons déjà fait remarquer que ce phénomène se produit seulement à un stade avancé de la maladie, le processus ankylosant suivant généralement une marche ascendante et progressive. Il existe cependant des exceptions à cette règle.

Modifications de l'attitude.— Suivant les articulations intéressées, l'attitude des malades est différente. Quand les articulations coxo-fémorales sont seules prises, la marche est possible et les malades peuvent encore travailler, gênés seulement par la rigidité de leur colonne vertébrale et l'immobilité de leur bassin. Ils ont alors la démarche tout à fait caractéristique de personnes qui auraient leurs deux genoux traversés par un seul pivot. Par le fait de la cyphose, ils conservent la tête fléchie, celle-ci ayant une tendance à tomber sur le sternum. L'attitude « engoncée » que présentent habituellement ces malades, résulte à la fois de cette flexion de la tête à laquelle s'ajoutent le rapprochement des épaules en avant et l'aplatissement du thorax.

Dans notre cas particuier où les articulations fémoro-tibiales et tibio-tarsiennes sont malades, le séjour au lit est nécessaire et la position reste toujours la même. Chez un malade de Gabbi, à la soudure complète de la colonne vertébrale et des articulations coxo-fémorales s'ajoutait une ankylose des deux genoux avec déformation des têtes articulaires: les articulations tibio-tarsiennes étaient très peu intéressées: celles des

épaules, des coudes, des doigts étaient intactes. Le malade marchait à quatre pattes le ventre en l'air, en quadrupède renversé.

Douleurs. — Les douleurs dont un symptôme capital de la spondylose rhizomélique. Elles ont des caractères différents suivant les étapes de la maladie. A la période d'évolution, elles sont *spontanées,* survenant et disparaissant sans cause appréciable : elles sont même le premier symptôme par lequel se manifeste l'affection. Puis elles s'atténuent et disparaissent complètement à la période d'état. On peut alors les *provoquer* par les mouvements volontaires ou passifs. Pas de mouvement, pas de douleur. Dans le cas contraire, il y a douleur profonde se produisant instantanément et disparaissant de même si l'on cesse de forcer le déplacement. Les douleurs siègent: « au voisinage de « l'articulation correspondante pour les mouvements « des segments de la racine des membres non complè« tement ankylosés (Feindel et Froussard). »

Nous avons exposé, dans l'observation de notre sujet, les souffrances éprouvées aux diverses périodes de sa maladie; depuis son admission dans notre service, nous avons eu l'occasion d'observer les douleurs *spontanées* de ses articulations scapulo-humérales indemnes d'ankylose (fig. 2) et les douleurs *provoquées* au moindre mouvement de la partie inférieure du corps.

Il est à noter que, dans le cas de Baumler, les dou-

leurs avaient complètement disparu. Spillmann et Etienne affirment qu'elles peuvent même parfois manquer totalement.

CHAPITRE IV

EVOLUTION DE LA MALADIE

L'évolution est lente et progressivement douloureuse jusqu'à la période d'état.

Les douleurs sont le premier symptôme du début. Occupant d'abord les membres inférieurs, elles gagnent la région lombo-sacro-coccygienne en augmentant d'intensité. Elles suivent par étapes une marche ascendante que l'ankylose suit de près dans le même ordre. Ces douleurs, d'abord sourdes, puis aiguës et parfois atroces prennent une intensité extrême alors qu'on ne remarque ni gonflement ni rougeur des articulations. La fièvre est absente : le cas de Baumler fait exception à cette règle.

On note quelquefois des améliorations (malades de Beer, de Raymond, de Gasne) et on a vu, à la suite de poussées extrêmement tenaces, les articulations regagner les mouvements perdus. Chez notre malade, l'épaule droite a été prise, mais elle est maintenant moins douloureuse et plus mobile qu'il y a trois mois.

En définitive, la spondylose rhizomélique aboutit à la soudure du rachis et des racines des membres : l'ankylose peut gagner les articulations secondaires, (dans nombre de cas, en effet, les genoux sont pris), mais elle épargne les petites articulations des extrémités. M. Raymond, en 1897, a rapporté l'observation d'une jeune fille de 17 ans chez laquelle l'affection, commençant par le pied, gagna le genou, la hanche, puis le rachis. « M. Brissaud a vu avec M. Albarran un même cas où aucune articulation n'était épargnée. Le « malade auprès duquel ils avaient été appelés ne pouvait plus faire aucun mouvement. Toutes les articulations étaient ankylosées; l'alimentation se faisait à la sonde à travers une brèche dentaire; le « moindre ébranlement provoquait des douleurs terribles au point que, depuis des mois, les draps du « lit n'avaient pu être changés » (1).

L'affection demande des semaines et des mois pour aboutir au stade définitif d'ankylose.

(1) Feindel et Froussard : *Nouvelle Iconographie de la Salpétrière*, 1898.

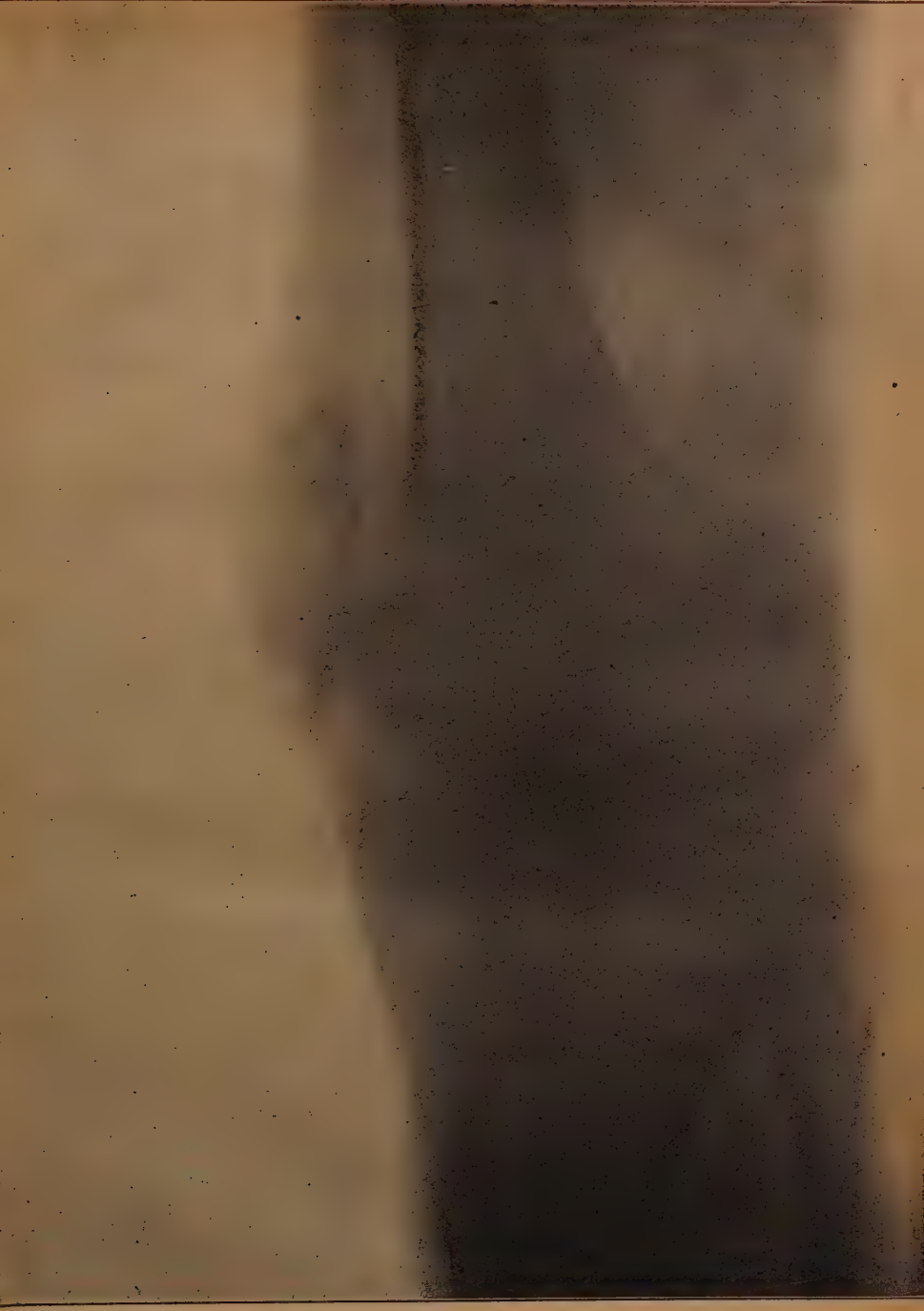


Fig. 3. — Genou de sponchylose rhizomélique vu d'arrière en avant. (Radiographie)

CHAPITRE V

ETIOLOGIE ET FREQUENCE

L'étiologie reste dans l'étude de la spondylose rhizomélique un point obscur qui repose sur des hypothèses. Il paraît difficile d'isoler une cause commune parmi tous les états morbides tellement différents qui président à cette affection.

Etudions, les unes après les autres, les causes invoquées. Nous examinerons laquelle peut être rapportée à notre cas particulier.

Il semble que nous devions diviser cette étude en deux parties: la première (*A*) comprenant toutes les causes à caractères infectieux ou microbiens, la seconde (*B*) renfermant toutes les autres causes.

A. — Dans presque tous les antécédents on retrouve les fièvres éruptives de l'enfance et de l'âge adulte: rougeole, scarlatine, varicelle et variole. On les rencontre même dans certains cas où un autre élément plus important semble devoir occuper la première pla-

ce. Il existe cependant plusieurs observations dans lesquelles leur existence n'est pas révélée.

Le rhumatisme articulaire aigu, que nous nous permettons de ranger dans les maladies microbiennes dont il a tous les caractères, est peut-être la cause qu'on a le plus mise en jeu. Ce rapprochement vient sans doute de l'ignorance où l'on se trouve de la véritable étiologie de la maladie. Rendu, Gabbi, Troteano citent des cas de spondylose évidente chez de vrais rhumatisants que le traitement antirhumatismal améliora considérablement. Rapprochons du rhumatisme toutes les formes voisines : « ordinairement, dit Mme Jacobsohn, ce « sont des anciens rhumatisants; soit rhumatisme ar« ticulaire vrai, soit pseudo-rhumatisme infectieux, le « plus souvent d'origine blennorhagique. Mais ces an« técédents peuvent manquer (1)... » C'est de nouveau poser la question !

On crut un moment que le problème allait être résolu en faisant intervenir le rôle étiologique de la blennorhagie. Marie rejetait au début toute participation de la blennorhagie malgré l'observation de spondylose blennorhagique citée dans la thèse de « Do Amaral » en 1891. Raymond, en 1899, parle d'un malade atteint de spondylose rhizomélique blennorhagique. Rendu insistait peu après à la Société médicale des Hôpitaux sur le rôle de la blennorhagie dans l'arthrite ankylosante du rachis. Ch. Dana, dans « The medical news », rapporte un cas de Bradford, déjà ancien, d'ankylose

(1) Jacobsohn : *Thèse de Paris*. 1905-06.

du rachis nettement consécutif à des attaques successives de rhumatisme blennorhagique. Rhinelewsky (2) décrit, d'une manière très détaillée, l'histoire d'un malade de 36 ans dont la maladie commença en 1890 et coïncida avec la blennorhagie. Les particularités du cas donné consistaient dans la lésion de l'articulation tempora-maxillaire, dans la difficulté de déglutition, dans la sensation d'une résistance et d'un serrement dans le pharynx. Riollet (3) publie 10 cas de spondylose rhizomélique dans lesquels il a pu rattacher la maladie à la blennorhagie. Crouzon et Doury présentent à la Société médicale des Hôpitaux en 1907 un cas dans lequel il y a évidence indiscutable de l'origine blennorhagique: « Bien que le rôle de la blenno-
« rhagie dans l'étiologie du rhumatisme vertébral chro-
« nique et la spondylose rhizomélique soit un fait ab-
« solument établi à l'heure actuelle, les observations
« où cette étiologie n'est pas discutable sont relati-
« vement rares et dans la majorité des cas, on incri-
« mine surtout le rhumatisme chronique vulgaire, la
« diathèse arthritique ou la tuberculose. Ces différents
« facteurs ne peuvent être invoqués ici. Le malade en
« question n'a pas cessé depuis 4 ans d'être un blen-
« norhagique; il présentait à son entrée à l'hôpital
« une goutte matinale et il est infecté chroniquement
« au point d'avoir eu, il y a quelques semaines en-
« core, des urines purulentes avec douleurs à la mic-

(1) Khinèlewsky : *Questions (russes) de médecine neuro-psychique*, 1900.

(2) Riollet : *Thèse de Lyon*, 1903-04.

« tion, qui témoignaient de l'existence d'une cystite « blennorhagique. »

Citons enfin les communications de Claisse (3 malades en 1904 et 1907) et de Guillain et Laroche (1 malade en 1907).

Mais en juillet 1903, le Professeur Poncet, de Lyon, fait à la Société médicale des Hôpitaux de Paris une communication sur le rhumatisme tuberculeux ankylosant. Peu après, dans cette avidité de recherches au sujet de l'étiologie de la spondylose rhizomélique, l'école de Lyon (Pic-Gerspacher) publie nombreuses observations où le rapprochement de la tuberculose et des arthrites chroniques est accusé. Montet, dans sa thèse donne une observation dans laquelle le malade a eu des hémoptysies, de la toux et des sueurs nocturnes. Le même malade présente de l'induration des sommets: l'examen des crachats, deux ans avant les douleurs ostéo-articulaires, avait révélé l'existence des bacilles de Koch. « En résumé (1), il y a pour la nature « tuberculeuse de tout un groupe de spondyloses des « preuves anatomo-pathologiques indirectes, à savoir « l'existence, à l'autopsie de ces malades, de lésions « tuberculeuses certaines généralisées à un grand nom- « bre de viscères, ce qui montre l'imprégnation tuber- « culeuse du sujet. L'absence de preuves anatomo-pa- « thologiques directes, c'est-à-dire d'édifications tu- « berculeuses dans les articles chroniquement enflam- « més, n'est pas un argument irréfutable; cette par- « ticularité fait rentrer la spondylose rhizomélique

(1) Gerspacher. : *Thèse de Ryon*, 1903-04.

Fig. 4. — Genou de sponchylose rhizomélique vu de côté (Radiographie).

« d'origine tuberculeuse dans la grande classe des ma-
« nifestations toxi-infectieuses d'origine bacillaire, et
« plus spécialement des arthropathies tuberculeuses
« chroniques pseudo-rhumatismales, rhumatisme tu-
« berculeux du Professeur Poncet ».

Enfin, Leyden et Strancanelli, dans leurs observations attribuent à la syphilis un rôle prépondérant. Quelques auteurs mettent en cause l'infection intestinale.

B. — Restent à examiner les autres causes où l'infection ne paraît pas intervenir.

M. Pierre Marie, dans ses premières observations de spondylose de 1898, accuse le froid et l'humidité. Méry, dans un cas de spondylose communiqué à la Société médicale des Hôpitaux en 99, incrimine les mêmes éléments. V. Troteano (1), à propos d'une spondylose rhizomélique subaiguë de nature rhumatismale raconte que le malade attribue l'apparition de ses troubles au fait qu'il a été obligé de passer son temps en plein air pendant un automne humide. Le malade dont nous rapportons plus loin l'observation (V. observation II), cocher livreur de son métier, attribue aussi sa maladie à la rigueur de ses occupations : exposé à toutes les intempéries, il se plaint surtout du froid et de l'humidité ressenties quand il s'occupait au lavage des voitures.

Le traumatisme dans la spondylose rhizomélique est une cause que les auteurs n'ont pas souvent invo-

(1) V. Troteano : (en roumain) *Romania medicala*,. 1904, n° 13.

quée. Cependant Strumpell place l'étiologie de cette affection sous la dépendance de l'hérédité névropathique et du traumatisme. Nous ne pouvons manquer dans notre première observation de tenir compte de ce facteur important. Nous avons relaté, en effet, les divers accidents dont fut victime notre jeune malade dans le cours de sa vie active: à 8 ans, il resta immobilisé pendant un mois à la suite d'une luxation complète d'un genou consécutive à une chute. A 15 ans, une nouvelle chute d'une hauteur de deux mètres lui occasionna une large blessure dont il porte encore la cicatrice au coude gauche. Enfin, 2 ans plus tard, il subit un ébranlement considérable à la suite d'un accident de bicyclette dont le choc porta entièrement sur la hanche gauche. C'est peu de temps après, que se manifestèrent les premiers symptômes de la maladie qui le tient actuellement immobilisé et les douleurs débutèrent justement par cette même hanche gauche fortement contusionnée quelques temps auparavant.

Doit-on voir dans le fait précédent une relation de cause à effet ou pure coïncidence? Quoiqu'il en soit, combien d'autres cas où les antécédents ne révèlent absolument rien? Celui de Gasne, par exemple, dont le début fut insidieux, sans douleurs d'aucune sorte, sans craquements, ni exostoses. Ajoutons que dans ce cas tout particulier, puisqu'il se produisit chez une femme, la guérison complète survint une première fois, puis une seconde fois après récidive. Les antécédents manquent pareillement dans l'observation de Freindel et Froussard, dans celles de Raymond et Berger.

Il ne reste plus que l'hérédité névropathique : cette dernière raison n'a pas été épargnée. Dans toutes les affections dont la cause reste problématique, c'est à elle qu'on a recours en dernier ressort.

La spondylose rhizomélique est aujourd'hui d'un diagnostic courant. Dans sa communication de 1898, M. P. Marie avait réuni 6 cas. Léri en rapporte 30 cas en 1899. Depuis cette époque, les observations existent par centaines. « Il ne s'agit certes pas là d'une affec-« tion rare, mais d'un complexus morbide relative-« ment fréquent que les cliniciens ne savaient pas re-« connaître parce qu'il n'avait pas été suffisamment « isolé et décrit. »

Le plus grand nombre de cas concernent des hommes ; presque tous des sujets jeunes ou dans la première partie de l'âge adulte.

CHAPITRE VI

ANATOMIE PATHOLOGIQUE

Le clinicien possède à sa disposition 3 modes d'exploration pour l'étude anatomo-pathologique de la spondylose rhizomélique: l'examen extérieur du malade, l'autopsie et la radioscopie.

Les premières recherches de Léri en 1899 avaient conduit cet auteur aux hypothèses suivantes: 1° la spondylose rhizomélique est essentiellement une ossification du tissu ligamenteux; si elle ne se manifeste d'ordinaire, en dehors de la colonne vertébrale, que par l'ankylose de la racine des membres, c'est parce que ces articulations sont celles qui sont pourvues d'un fort renforcement ligamenteux sous la forme d'un bourrelet ou d'un ménisque; 2° l'ossification des ligaments ne constitue pas toute la maladie: il y a dans la spondylose rhizomélique une raréfaction du tissu osseux en général...

Pour croire justifiée cette hypothèse, Léri s'appuyait sur des arguments cliniques et anatomiques:

Arguments cliniques : Courbures très accentuées du rachis; courbures modifiables souvent par le simple effet de la pesanteur; aplatissement de la cage thoracique et du bassin; processus pathologique douloureux avant l'ankylose.

Arguments anatomiques: Supposition de la raréfaction osseuse à cause de l'ossification des seuls ligaments occupant la convexité des courbures comme s'ils retenaient l'affaissement de la partie antérieure de la colonne. (Confirmation de Hilton Fagge ayant constaté que « les os étaient si fragiles qu'on pouvait facile« ment les couper avec un couteau ».

Une nouvelle autopsie de Léri, en 1905, présentée au Congrès de Liège n'a fait que confirmer les hypothèses jusqu'alors risquées.

La combinaison des 3 modes d'exploration que nous avons énumérés plus haut permet l'examen du malade aux différents stades de son affection. La radiographie a contribué largement à l'étude anatomo-pathologique de la spondylose rhizomélique.

Les lésions constatées sont de 3 ordres: production anormale de tissu osseux — ossification ou calcification des ligaments — raréfaction osseuse ou ostéoporose.

Nous nous permettons de présenter quelques clichés radiographiques de notre malade: nous nous sommes efforcés, aidés en cela par notre ami M. Châtenet qui possède toute la science et l'habileté nécessaires à ce genre d'opérations, de saisir avec un soin tout particulier les lésions osseuses et articulaires. Nous n'avons pas craint, à cet effet, de renouveler plusieurs fois nos

Fig. 5. — Genou normal vu de côté (Radiographie).

expériences et de prendre les clichés correspondants chez des individus sains de même âge dans des conditions opératoires absolument semblables.

On relève ordinairement des surproductions osseuses (exostoses, hyperostoses, synostoses) sur les parties antérieures des corps vertébraux : elles sont souvent mises en évidence par le toucher pharyngien et le toucher rectal. On découvre aussi l'hypertrophie des phalangines, l'épaississement du sacrum et du coccyx, l'empâtement du rachis lombaire et cervical. Il suffit de comparer entre elles les figures 4 et 5 pour remarquer l'augmentation considérable du volume de l'épiphyse supérieure du tibia chez notre malade.

Constatons la soudure presque absolue des surfaces articulaires par ossification ou calcification ligamenteuses dans toutes nos radiographies des articulations ankylosées (*Fig* 3, 4 *et* 6). La radiographie de l'os coxal (*Fig* 7) nous montre la fusion complète de l'articulation coxo-fémorale : elle nous donne aussi une idée de la raréfaction osseuse, lésion aussi évidente dans les os des membres inférieurs, si l'on prend soin de comparer entre eux les clichés de notre malade et celui du sujet sain pris dans les mêmes conditions opératoires.

CHAPITRE VII

DIAGNOSTIC ET PRONOSTIC

Le diagnostic repose sur la constatation des sypmtômes suivants: douleurs spontanées du début, soudure du rachis et ankylose des articulations de la racine des membres, douleurs provoquées de la période d'état, aplatissement du bassin et du thorax, impotence fonctionnelle et immobilité respiratoire. La radiographie est un auxiliaire précieux pour l'examen des rapports entre les surfaces articulaires ankylosées.

Il ne faut pas confondre la spondylose rhizomélique avec d'autres maladies présentant quelques caractères communs:

Dans le *mal de Pott,* il peut exister dès le début, avant toute difformité, une raideur anormale du rachis dans le tronçon malade. Il est facile de constater l'existence concomitante de douleurs spontanées, dont l'irradiation prête d'ailleurs à confusion, et de douleurs provoquées au niveau des vertèbres malades, par per-

cussion successive et méthodique des apophyses épineuses.

On peut faire le diagnostic du *rhumatisme vertébral vrai* en examinant la colonne vertébrale rectiligne et rigide et les déformations tellement caractéristiques des extrémités à l'époque tardive où le rachis acquiert sa rigidité.

Les *arthrites infectieuses* ne frappent le plus souvent qu'une articulation et se font remarquer par l'acuité de leur évolution.

Une localisation exceptionnelle de la *goutte* du côté du rachis n'aboutirait pas à l'ankylose véritable.

La *maladie de Paget*, dans laquelle l'hypertrophie osseuse est généralisée, peut simuler l'immobilisation par ankylose véritable, alors qu'il n'existe en réalité qu'une pseudo-ankylose par modification des rapports normaux entre les surfaces articulaires. L'examen radioscopique sera ici d'une utilité incontestable.

La *pachyméningite cervicale hypertrophique* ne s'accompagne pas d'ankylose de la racine des membres : la partie inférieure du rachis est toujours indemne et les douleurs siègent surtout dans la nuque.

Dans la *cyphose hérédo-traumatique*, les ossifications localisées dans une seule et même région paraissent bien être la conséquence de ruptures ligamenteuses par le fait du traumatisme. Les caractères de début brusque et d'évolution progressive, sans étapes, la gibbosité plus accusée mais plus limitée avec ankylose plus ou moins étendue mais non généralisée, l'apparition soudaine d'accidents par compression médullaire

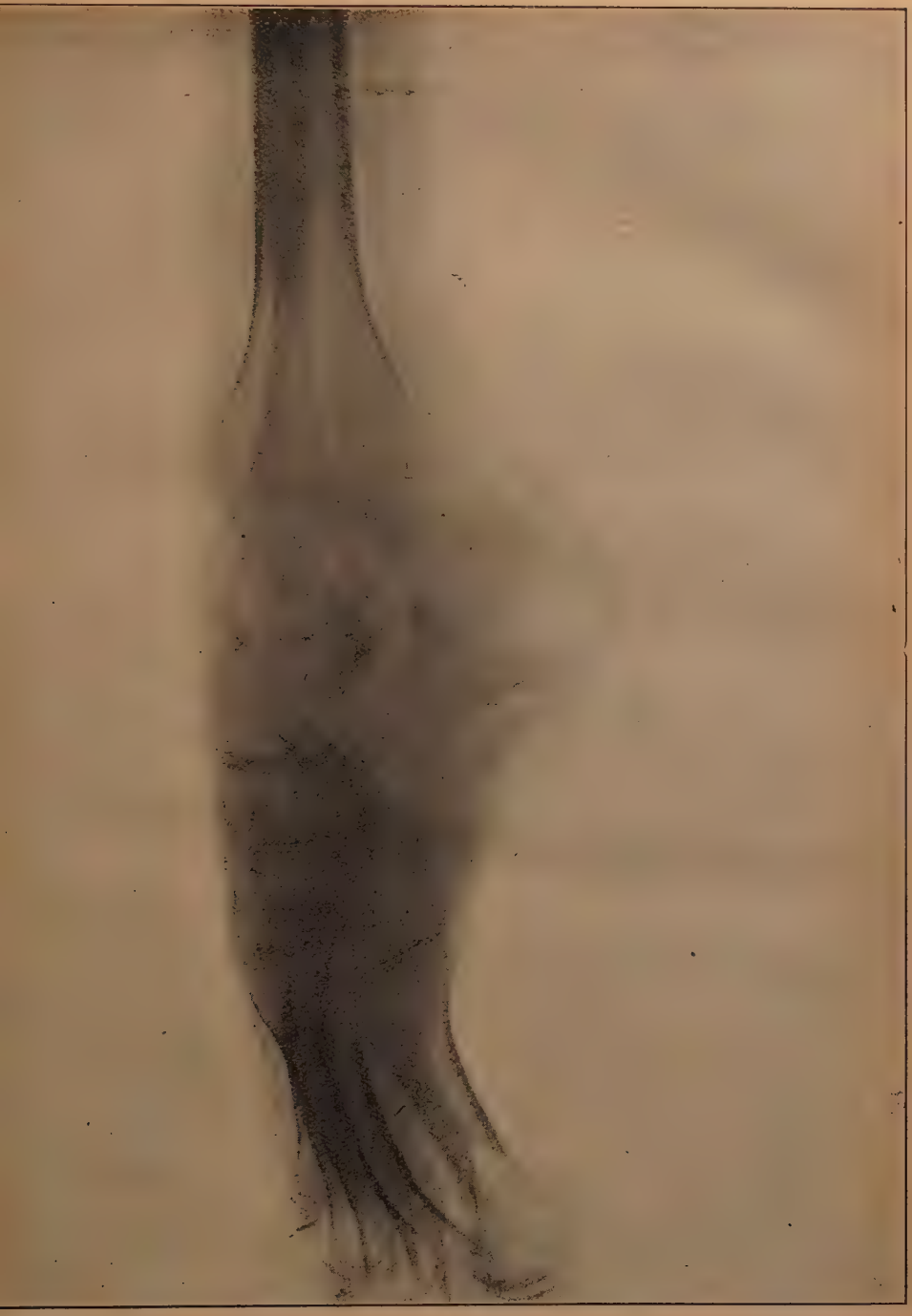


Fig. 6. — Radiographie du pied de notre malade.

(comme dans un cas de Léri où il se produisit de la paraplégie spasmodique) éloignent cette cyphose de la spondylose rhizomélique.

Il n'existe dans la *duplicature champêtre* ni soudure du rachis ni ankylose des articulations.

La *syphilis vertébrale* est rare et peu connue.

Il faut éviter de confondre la spondylose avec la *myosite ossifiante progressive* (cas de Beer). Cette dernière affection débute ordinairement au milieu de symptômes généraux fébriles et de symptômes locaux assez marqués. Elle se produit le plus souvent chez des enfants de quelques mois, rarement à la puberté: « la myosite ossifiante progressive s'attaque de préférence au système musculaire, mais on la voit envahir également les aponévroses, ligaments, tendons et squelette: c'est plutôt une affection de l'appareil locomoteur... Sur le squelette, le processus ossifiant affecte généralement la forme de petites saillies pointues, ou arrondies et aplaties, de véritables exostoses peu développées; il se présente sous cet aspect là où les os longs effleurent la peau, à la partie interne du bras, à la face antérieure du tibia, à la partie supérieure du péroné, sur les côtes... »

Un caractère commun avec la spondylose rhizomélique est l'ostéoporose très nette qui existe dans les deux affections.

Le pronostic est grave, mais pas fatal si le malade ne succombe pas à la suite d'une infection secondaire. En général, le sujet est condamné à une impotence

fonctionnelle qui ne tend qu'à s'accroître. Il existe des cas où l'amélioration a été remarquable : l'amendement des phénomènes est cité à plusieurs reprises dans les cas de P. Marie, de Raymond, de Gasne, de Claisse ; mais il n'y a jamais eu disparition complète des symptômes.

La gravité dépendrait de la profondeur de la lésion articulaire et de la cause productrice qui peut être très variable. Ainsi la forme nerveuse serait surtout grave parce que la lésion productrice (tabes, syringomyélie) est incurable et que les altérations articulaires portent à la fois sur tout l'appareil articulaire.

L'impression qui persiste est celle d'une affection jusqu'ici incurable, inexorablement progressive, qui doit susciter les recherches et devenir susceptible d'amélioration et même de guérison par une thérapeutique appropriée.

CHAPITRE VIII

TRAITEMENT

Il n'y a pas encore actuellement de traitement classique de la spondylose rhizomélique. Tous les moyens thérapeutiques employés jusqu'ici n'ont été que des essais dirigés « en tâtonnant ». Quelques-uns ont donné des succès passagers; d'autres n'ont enrayé en rien la marche de l'affection.

Il est important d'intervenir avant l'installation de l'ankylose: une fois la soudure osseuse faite, tout espoir dans la thérapeutique est superflu. Il est au contraire habituel d'obtenir des améliorations notables en instituant de bonne heure un traitement énergique. Dans une observation de Baumler, le malade fut remis sur pied à la suite d'une médication à base d'huile de foie de morue, de quinine et de fer.

Un malade de Beer avait recouvré en partie les mouvements de la colonne vertébrale avec diminution des phénomènes douloureux après deux mois de massage et d'électrisation des muscles dorsaux et lombaires.

Le traitement antirhumatismal amena dans le cas de Troteano une amélioration notable.

La méthode de Joulie par l'acide phosphorique donna un résultat appréciable à Claisse.

D'après Leyden, Goldscheider, on peut employer l'Iodure de potassium, la teinture d'iode, les bains chauds, les bains minéraux, les bains de vapeur, de boue, de sable.

Les exercices quotidiens peuvent donner quelque espoir.

M. P. Marie a eu quelques succès en pratiquant l'antisepsie intestinale avec le salol.

Un procédé recommandable, quand il est possible, est celui qui consiste à utiliser l'influence de la pesanteur sur les os raréfiés pour redresser les déformations ou donner à certaines parties plus ou moins ankylosées une position favorable. Ainsi Baumler a redressé la tête de son malade en la laissant pendre en arrière : ce procédé est pénible, surtout au début.

Quelques interventions ont été faites, notamment par Nélaton qui a effectué la résection des têtes articulaires. Elles ont échoué, même en interposant un muscle entre les surfaces osseuses. « On conçoit, dit « Léri, parfaitement ces échecs puisque la néo-ossifi- « cation ankylosante est non pas la cause de la mala- « die mais un processus de guérison, puisque ce pro- « cessus de guérison est la simple application d'une « loi de pathologie générale et que, à défaut des liga- « ments articulaires, la néoformation peut et doit se « faire dans tous les tissus péri-articulaires, tissu con-

Fig. 7. — Articulation coxo-fémorale de spondylose rhizomélique.
(Radiographie)

« jonctif, tendons, muscles même, comme Holzknecht « en a vu des exemples. Pour s'attaquer aux articula- « tions avec quelques chances de succès, il faudrait « que la « période ostéomalacique » de la maladie « soit passée : nous n'avons encore aucun critérium « qui permette de l'affirmer. »

Pour notre malade, nous nous sommes inspirés du principe des méthodes précédentes. Les articulations du bassin et des membres inférieurs étant complètement soudées, nous nous sommes efforcés de préserver les articulations supérieures dont la marche vers l'ankylose semblait inévitable. Le massage et la mobilisation forcée ont été d'un usage quotidien : le malade a été soumis à une désinfection intestinale prolongée par le benzonaphtol. Un traitement général intensif, tonique et reconstituant a été institué dès la première heure, à base d'arsenic par la voie hypodermique (séries d'injections de cacodylate de soude), à base de kola et de glycérophosphates par la voie buccale. Le malade n'a pas pu supporter le traitement de Joulie par l'acide phosphorique.

L'emploi des rayons X régulièrement et judicieusement appliqués chaque jour, nous a permis de constater la diminution rapide puis la disparition des douleurs spontanées des articulations scapulo-humérales.

En résumé, notre sujet se trouve aujourd'hui dans un état d'amélioration marquée : nous avons le droit d'espérer que les soins dont il a été l'objet ont contribué pour une large part à cette amélioration. Nous avons cherché à lui éviter l'ankylose définitive. Sup-

posons un instant que nous n'avons fait que retarder la période d'impotence fonctionnelle absolue qui le guette : nous aurons encore fait œuvre utile.

OBSERVATIONS

Observation I (personnelle)

Voir observation détaillée au chapitre II.

Observation II (personnelle)

B... E... 58 ans, cocher livreur, entrée le 24 février 1910 dans le service du Dr Legendre à Lariboisière; Signes d'alcoolisme; pleurésie gauche il y a 7 ans (on a retiré 3 litres de liquide à la ponction); il y a plusieurs années a eu les deux jambes enflées, est resté un mois à l'Hôpital avec enveloppement ouaté. A été exempté du service militaire pour ankylose de l'index et du médius gauches à la suite d'un accident. Il se souvient qu'à l'âge de 10 ans, il était chétif et avait des douleurs dans toutes les articulations; on a accusé la croissance. Il a maigri de 17 klos depuis 1900. Il a des cauchemars la nuit. Les selles sont régulières. Les réflexes rotuliens sont normaux. Les réflexes patellaires sont diminués à droite.

Le début de sa maladie a été subit il y a 4 ans. Son métier fatigant l'expose à toutes les intempéries (humidité et froid en lavant les voitures). Il présente actuellement de la raideur de la colonne cervicale avec proéminence des dernières vertèbres cervicales et des premières dorsales. Les premières vertèbres cervicales libres permettent une légère torsion de la tête. Il existe des douleurs dans la nuque et des craquements à l'occasion des

mouvements. Toute la colonne dorsale est ankylosée avec scoliose à convexité droite et cyphose de la région dorso-lombaire. La région lombo-sacrée est raide et toute droite. Pour ramasser quelque chose à terre, le malade est obligé de plier la jambe droite en avant et la jambe gauche en arrière, le torse restant rigide. Il y a des douleurs dans l'épaule droite et des craquements à l'occasion des mouvements. A gauche la douleur de l'article est moins violente. Il n'a jamais eu de blennorhagie.

Tous ses doigts présentent des nodosités.

Le malade se plaint surtout de douleurs lombaires. Il dit lui-même que s'il n'avait pas tellement mal aux reins, tout irait bien. Sa mère blanchisseuse, était sujette aux mêmes douleurs lombaires (probablement dues à la courbature professionnelle). Il existe de la douleur à la pression, dans les mouvements de flexion et de déflexion de la tête, il se produit des craquements dans la nuque.

Après un bain sulfureux, le malade peut se baisser, dit-il et une demi-heure après, la raideur revient.

Il y a aplatissement du thorax et immobilité respiratoire. Les poumons et le cœur sont bons; les urines normales.

Le malade a été vu par le Pr Chauffard à Cochin, il y a 2 ans et par de nombreux médecins dans les Hôpitaux: il a toujours entendu prononcer le diagnostic de spondylose rhizomélique.

Il prend actuellement des bains sulfureux et KI. Il reste à l'hôpital 8 ou 10 jours chaque fois mais n'en est jamais sorti amélioré.

Observation III

Il s'agit d'un homme de 40 ans, ancien ouvrier chapelier venu consulter le Pr Raymond à l'Hospice de la Salpêtrière pour des douleurs. Il a été exempté du service militaire pour du rhumatisme blennorrhagique. Il avait pendant la nuit des soubresauts des tendons. Pendant cinq ans, il fut gêné pour marcher. Puis

il contracta une angine diphtérique. Il se plaint actuellement d'une immobilisation douloureuse de la colonne vertébrale et de quelques douleurs dans les extrémités. Il présente une éruption de psoriasis. On constate une rigidité presque absolue de la colonne vertébrale; de faibles mouvements de flexion, d'extension et de latérabilité sont à peine possibles. Il existe un peu de scoliose dans la région lombaire. On remarque des contractions fibrillaires. La sensibilité objective est conservée. Les mouvements des bras sont très limités. Les deux articulations humérales sont prises. Elles sont le siège d'une demi-ankylose douloureuse. Les muscles sus-épineux et sous-scapulaires sont en voie d'atrophie. Le thorax est légèrement aplati. Les articulations temporo-maxillaires sont prises. Les hanches sont libres. Ce malade, d'après le Professeur Raymond se rapporte, de par ses caractères objectifs, au type de la spondylose rhizomélique.

CONCLUSION

L'étude des observations précédentes et des cas personnels que nous avons eus sous les yeux, nous amènent à formuler les idées suivantes que nous nous garderons bien de considérer comme des conclusions définitives.

I. — L'examen du syndrome « spondylose rhizomélique » n'est actuellement guère susceptible de conduire à une notion pathogénique exacte et à une classification de l'affection. Son étiologie admet un grand nombre de causes qui en compliquent l'étude: le traumatisme semble jouer dans notre cas un rôle important.

II. — La radiographie, permettant à plusieurs reprises l'examen du malade, contribue pour une part énorme à l'étude de l'évolution anatomo-pathologique de l'affection. Les lésions constatées sont de 3 ordres: production anormale de tissu osseux (exostoses, hyperostoses, synostoses) — ossification ou calcification des ligaments — raréfaction osseuse ou ostéoporose.

III. — Le traitement plutôt palliatif que curatif doit être dirigé d'une façon tout à fait énergique et doit viser le retard, sinon l'arrêt, de cette évolution inexorablement progressive. Il comprendra l'application raisonnée des agents physiques parmi lesquels l'emploi quotidien des rayons X tiendra une place prépondérante, et surtout un traitement général, tonique et reconstituant. L'ensemble de ces moyens thérapeutiques paraît nous avoir donné un résultat appréciable.

IV. — La spondylose rhizomélique est une affection dont on doit étudier minutieusement chaque cas particulier. Elle est de ces maladies chroniques qui doivent attirer l'allention de plus en plus et susciter les recherches, car elles doivent cesser d'être de simples curiosités pathologiques et devenir susceptibles d'amélioration et même de guérison par une thérapeutique appropriée.

Vu : *Le Doyen*,
LANDOUZY.

Vu : *Le Président*,
GILBERT BALLET.

Vu et permis d'imprimer :
Le Vice-Recteur de l'Académie de Paris,
Pour le Vice-Recteur :
L'Inspecteur d'Académie,
ISTRIA.

INDEX BIBLIOGRAPHIQUE

Achard et Clerc. — *Ankylose spondylo-rhizomélique et syringomyélie.* (Soc. de Neurol., Paris, février 1900).

Amaral (do). — *Contribut. à l'étude du rhumat. blennorhagique.* (Th., Paris, 1891).

Ascoli (V.). — *Spondylose rhizomélique.* (Il Policl., Roma, 1896).

Babinski. — *Pseudo-tabes spondylique.* (Rev. Neurol. 1903).

Bechterew. — *Autopsie d'un cas de spondylose du rachis.* (Conférence de la Clinique neurolog. de Saint-Pétersbourg 1897).

Bechterew. — *Ueber die Klinisch. und pathol. anatom. Besonderheiten der Ankylose der Wirbelsaüle und ihre Behandlung.* (Monatschr. f. Psychiat. u. Neurol., Berl., 1907).

Beduschi et Jardini. — *Contrib. à l'anat. path. de la spondylose rhiz.* (Archivio di Ortoped., 1905).

Bonhoffer. — *Démonstration d'un cas complexe de spondylose rhizomélique.* (Allg. Ztschr. f. Psychiat. 1900).

Boniclin. — *Sur un cas de spond. rhiz.* (Spitalul., Bucuresci, 1902).

Boyer. — *Contrib. à l'étude de la sp. rhiz.* (Th. Toulouse, 1899).

Brissaud et Grenet. — *Spond. de cause musculaire* (Soc. de Neurol. 1904).

Buck (de) et de Bray. — *Notes sur deux cas de spondylose.* (J. de Neurol. Bruxelles, 1902).

Cantani. — *Spondyl. rhiz. de Marie.* (X^e^ bong. de la Soc. ital. de méd. int., Rome 1899).

Cantani. — *Sur les ankyl. de la col. vertébrale et sur la spond. rhiz.* (Tommassi, Napoli, 1906).

Carthy (Mac). — *Spondylose rhiz., a study of the relative frequency of spinal involvement in rheumatoid arthrites, with autopsy* findings. (N. York M. J. 1905).

Titelli. — *Contributo allo studio della spond. rhiz.* (Rev. crit. de clin. med., Firenze, 1908).

Claisse. — *Spond. guérie par l'acide phosphorique.* (Soc. méd. d. Hôp., Paris 1905).

Claisse. — *Spond. blennorrhagique.* (Soc. méd. d. Hôp., Paris 1904).

Crouzon et Doury. — *Spond. blennorrh.* (Bull. de la Soc. méd. des Hôp. de Paris 1907).

Curcio. — *Ancora sulla spond. rhizon.* (Gazetta d. Osped., Milano, 1904).

Dobrowitch. — *Spondylose rhizomélique.* (Soc. méd. d. Hôp. de Paris 1903).

Eldaroff. — *De l'anat. pathol. de la Spond. rhizom.* (Méd. Obozr., Mosk, 1909).

Feindel et Froussard. — *Un cas de Spond. shiz.* (Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière, Paris 1898).

Florentini. — *Les ankyloses de la colonne vertébr. et en particulier la spond. rhizom.* (Riv. di blin. méd. 1904).

Gabbi. — *Contribut. clin. à la Spond. rhizom.* (Clin. méd. ital., Milano 1900).

Gasme. — *Spondylose rhizom. chez la femmes.* (Soc. méd. des Hôp. de Paris, 1899).

Gasme. — *Autopsie d'un cas de spondylose.* (Bull. sot. méd. d. Hôp. 1899).

Gerspacher. — *Contribution à l'étude de la spond. rhiz. d'origine tuberculeuse.* (Thèse Lyon, 1903-04).

Giovine. — *Contribut. à l'étude de la spond. rhizomélique.* (Gaz. d. Ospedali, Milano, 1907).

Gordon. — *Further contribution to the study of spond. rhiz.* (N. York. M. J., 1907).

Gordon. — *Contribution to the study of spondylose rhizom. with report of three cases,* (Méd. record, N. York 1904).

Hartmann (F.). — *Ueber chronische ankylosirende. Entzündung der Wirbelsaüle.* (Jahrbuch. für Psych. u. Neurol. 1900).

Heiligenthal. — *Die chron. Steifigkeit der Wirbels. u. die kron. ankylos. Entzund. der Wirbels., spond. rhiz.* (Centrablatt f. die Grenzg. d. Méd. u. Chir. Leipz, 1900).

Jacobsohn. — *Maladies ankyl.; étude de quelques formes cliniques.* (Thèse, Paris, 1905-06).

Jouve. — *Rhumat. tubercul. et spondyl.* (Th., Lyon, 1902).

Khinelewsky. — *Inflammat. ankylos. du rachis et des grosses articulat. des membres.* (Quest. de méd. neuro-psych.).

Laignel-Lavastine. — *Un cas de spond. rhizom.* (Soc. de Neurol., 1900).

Léri. — *La spond. rhizomélique.* (Rev. d. Méd., 1899).

Léri. — *Diagnostic clinique et anatomique des maladies ankylos. de la colonne vertéb.* (Clinique, Paris, 1908).

Léri et Follet. — *Myoclonie et spond. rhizom.* (Soc. de Neurol., Paris 1900).

Lichteim.— *Spondylose rhizomélique.* (Deutsche méd. Wchmschr. 1899).

Maillard. — *Morbus coxæ senilis et spond. rhiz. d'origine tuberculeuse.* (Arch. gén. de Méd., Paris 1905).

Marie (P.). — *La spondylose rhizomélique.* (Revue de médecine, Paris 1898).

Marie (P.). et Léri. — *Examen du rachis dans un cas de spondylose rhizom.* (Bull. soc. méd. Hôp. 1899).

Marie (P.). et Léri. — *Autopsie d'un cas de spondylose rhizom.* (Nouvelle Iconogr. de la Salpêtrière, 1906).

Markuzewski. — *La spond. rhizom.* (Th. Paris 1899).

Massalongo. — *Sulle artriti ankilosanti o coll.* (Riv. crit. di clin. méd., Firenze 1902).

Mattirolo. — *Un cas de spond. rhizom.* (Cl. méd. ital. 1900).

Mayet et Jouve. — *Le rhumat. vertébral chronique et la spond. rhizom.* (Gaz. d. Hôp. 1902).

Méry. — *Un cas de spond. rhiz.* (Soc. méd. d. Hôp. 1899).

Millian. — *Autopsie d'un cas de spond.* (Bull. soc. anat. 1898).

Montet. — *Spondylose rhizom. tuberculeuse.* (Thèse Lyon, 1902).

Müller. — *Chronische ankyl. Entzund. der Wirbels.* (Münsch. med. Wchnschr 1899).

Oddo. — *Etude d'une colonne vertébr. de spondyl. rhiz.* (Nouvelle Iconograph. de la Salpêtrière, 1908).

Osipoff. — *Diagnostic différentiel des formes nerveuses de l'ankylose de la colonne vertébr.* (Névrol. Vestnik. Kazars 1907).

Pagliano. — *Deux cas de spond. rhizom.* (Congrès méd. des Bouches-du-Rhône, 1905).

Panyrek. — *Spondylose rhizomélique.* (Sbirka Preduasck 1901).

Pemberton. — *A case of rhizomélic spondylitis.*

Pic et Bombes de Villiers. — *Spondylose rhizomélique et tuberculose.* (Lyon Médical, 1903).

Raymond. — *Un cas de spondylose.* (Soc. méd. d. Hôp., 1899).

Regnault. — *Un squeletie de spond. rhizomél.* (Bull. et mém. soc. anat. de Paris 1909).

Rhein. — *Pathol. report of the nervons system in a case of spond. rhizom.* (J. Am. M. Ass. Chicago 1908).

Ribar y Ribar. — *Un caso de espondilosis rizomelica.* (Rev. d. méd. y. cirurg. Barcelona 1904).

Riollet. — *Du rôle de la blennorrhagie dans l'étiologie de la spond. rhiz. et du rhumatisme vertébral chronique.* (Thèse Lyon, 1903).

Romme. — *Spondylose rhizomélique et tuberculose.* (Presse médicale, Paris 1903).

Sachs et Fraenkel. — *Progressive ankylotic rigidity of the spine.* (J. nerv. a. ment. disease 1900).

Salaghi. — *Contributo all etiologia della spondil. rhizomelica.* (Archiv. di Ortop. 1906).

Salaghi. — *Sulla spond. rhizomel.* (Riv. crit. di clin. med., Firenze, 1905).

Salmoni. —*Contributo allo studio delle forme cliniche di rigidita della col. vertele.* (Riv. crit. di clin. méd. Firenze, 1901).

Senator. — *Un cas de spondyl. rhiz.* (Berl. Klin. Wchnschr., 1899).

Soma. — *Un cas de spond. rhizom.* (Riforma méd., Napoli, 1906).

Spillmann et Etienne. — *Spondylose rhizomélique.* (Revue de méd., Paris 1898).

Stancanelli. — *Su di un caso spondilosi rizomelica (tipo Marie-Strümpell) in rapporto a sifilide constituzionale tardiva* (Gior. internaz. d. sc. méd., Napoli, 1908).

Strümpell. — *Bemerkung über die chronische ankylosirende Entzündung der Wirbelsäule und der Huftgelenke.* (Deutsche Ztschr. f. Nervenheilk, 1897).

Teixidor Sunol. — *Un cas de spondylose rhizomélique.* (Indépendencio méd., Barcelona 1898).

Terras. — *Les maladies ankylosantes de la colonne vertébrale.* Contribut. clinique. (Th. Montpellier 1908).

Thèvenot. — *Spondylose rhizomélique tuberculeuse.* (Soc. de méd. de Lyon, 1904).

Troteano. — *Observation d'un cas de spondyl. rhizomélique subaiguë de nature rhumatismale.* (Romania méd., Bucarest, 1904).

Vasopuez Figueroa. — *Spondylose rhizomélique.* (Rev. d. méd. y. cirug., Madrid).

Vento. — *Contribution à la Spondylose rhizomélique.* (Rev. de méd. e cir. de la Habana, 1901).

Verney. — *Contribution à l'étude de la sponchylose rhizomélique et de son étiologie blennorrhagique.* (Thèse Paris 1907-1908).

Zuboff. — *Anatomie pathologique de la colonne vertébrale.* (Obozr. psichiatr., Nevrolog. S. Petersb. 1907).

31

THÈSE

POUR LE DOCTORAT EN MÉDECINE